

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1931

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris, en 1931

PAR

Christophe CHRYSAFIS

Diplôme d'Université
Né le 25 Décembre 1903, à Tanta (Egypte)

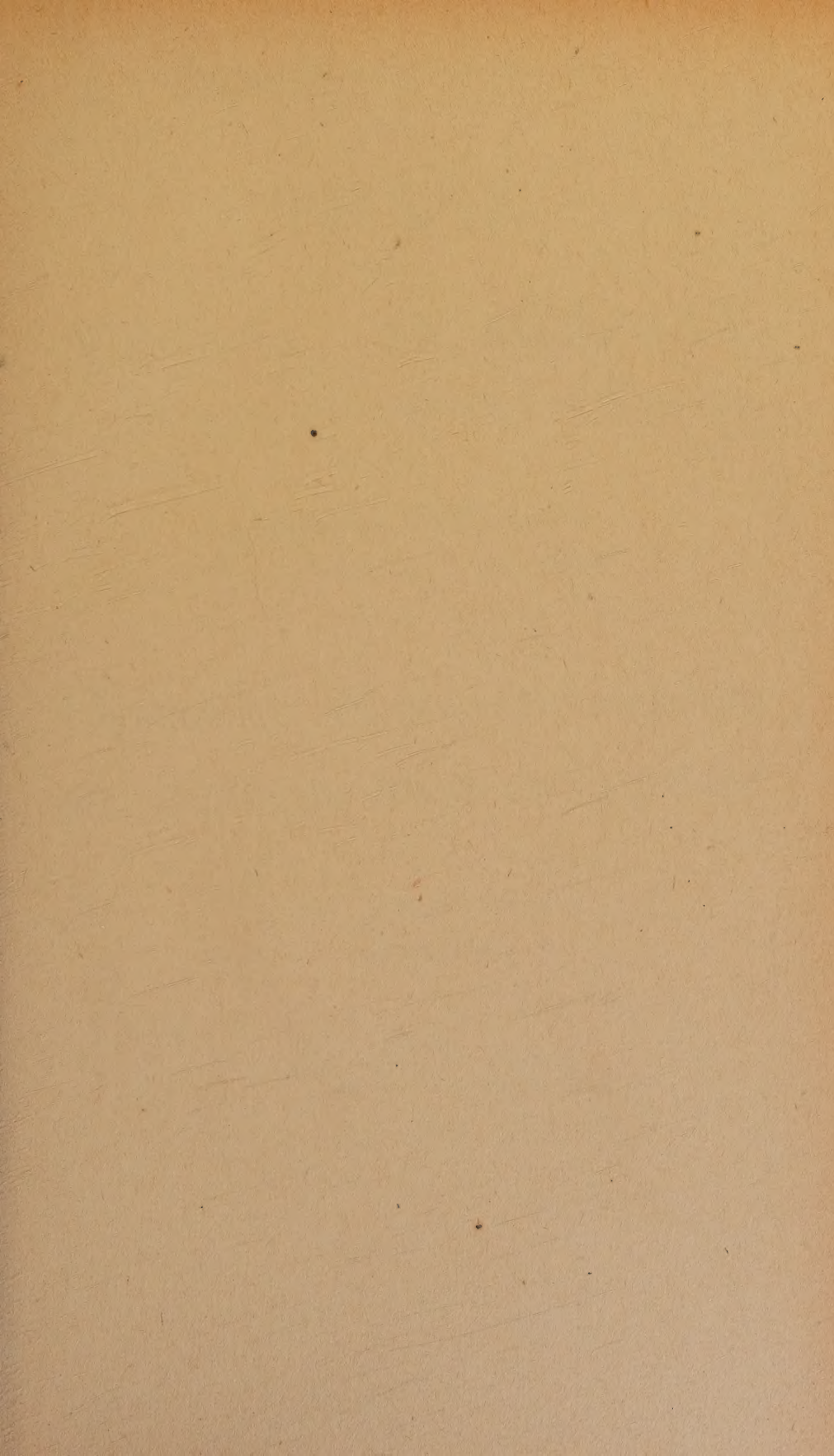
Dystrophie cruro-vésico-fessière par agénésie sacro-coccygienne

Président : M. TANON, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, rue Saint-Jacques

1931



FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1931

N° _____

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris, en 1931

PAR

Christophe CHRYSAFIS

Né le 25 Décembre 1903, à Tanta (Egypte)

Dystrophie cruro-vésico-fessière par agénésie sacro-coccygienne

Président : M. TANON, Professeur

PARIS

MAURICE LAVERGNE, IMPRIMEUR
289, rue Saint-Jacques

—
1931

LE DOYEN M. BALTHAZARD.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	GREGOIRE.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMANT.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIÉR.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale....	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique chirurgicale	DELbet.
	CUNEO.
	LEIARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	Léon BERNARD.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE	Neurologie et Psychiatrie
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD Henri	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BROCC	Pathologie chirurgicale.
BRULE	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHEVALLIER	Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
FEY	Urologie.
GARNIER	Pathologie expérimentale
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HOVELACQUE	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
JOYEUX	Parasitologie.

MM.	
LABBE Henri	Chimie biologique.
LAROCHE Guy	Pathologie médicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LIAN	Pathologie médicale.
MERCIER Fernand	Pharmacologie.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIEDELIEVRE	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUENU	Pathologie chirurgicale.
RICHET	Physiologie.
SEZARY	Dermatologie et syphili-
VALLERY-RADOT	[graphie.
(Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophthalmologie.
VERNE	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
CUENIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.

MM.	
NEVEU-LEMAIRE	Parasitologie.
RETTERER	Histologie .
ZIMMERN	Physique.

IV. — Agrégés chargés du cours de clinique annexe à titre permanent

MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.
CHIRAY	Clinique médicale.
DEBRE	Clinique médicale.
DUVOIR	Clinique médicale.
FISSINGER	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.

MM.	
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.
MATHIEU	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
LE LORIER	Clinique chirurgicale.
LÉVY-SOLAL	Clinique obstétricale.
METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, professeur sans chaire .

Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.

FREY

Stomatologie.

CHAILLEY-BERT

Education physique.

LEDOUX-LEBARD

Radiologie clinique.

WEIL-HALLÉ

Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

CHAILLEY-BERT
LEDOUX-LEBARD
WEIL-HALLÉ

A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MES MAITRES DE LA FACULÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR TANON

Professeur d'Hygiène à la Faculté de Médecine de Paris
Professeur à l'Institut de Médecine Coloniale de Paris
Médecin-Chef des Services d'Hygiène de la Préfecture de Police
Conseiller technique sanitaire du Ministère de l'Hygiène
Chevalier de la Légion d'Honneur

*qui m'a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.*

A M. PIERRE HILLEMAND

*qui m'a inspiré le sujet de cette thèse, en
témoignage de profonde reconnaissance.*

PREAMBULE

Nous avons eu l'occasion d'observer dernièrement un malade hospitalisé à l'Hospice d'Ivry, qui présentait une dystrophie sacro-coccygienne.

Il nous a semblé intéressant de grouper dans ce travail les différentes observations qui ont été publiées sur cette anomalie et de faire un travail d'ensemble sur cette maladie.

Nous tenons à témoigner ici toute notre gratitude à M. Pierre Hillemand, qui nous a communiqué ses observations et aidé de ses conseils.

HISTORIQUE

Bien que les anomalies de développement de la colonne vertébrale soient connues de longue date, c'est surtout dans ces dernières années que, grâce à la radiologie, on a pu isoler de façon plus exacte, les syndromes anatomiques qui les caractérisent.

A côté, en effet, du spina bifida, résultat d'un trouble de développement en largeur de l'arc neural de la vertèbre, et dont les formes légères sont, à l'heure actuelle, de mieux en mieux connues, on a décrit des syndromes cliniques résultant des troubles de développement en longueur des segments vertébraux. Ceux-ci donnent naissance à des soudures et à des réductions numériques. La réduction numérique des vertèbres cervicales la mieux connue entraîne le syndrome des « hommes sans cou », décrit par Klippel et Feil, étudié également par Bertolotti. La réduction numérique des vertèbres sacro-coccygiennes, constituée par des véritables agénésies plus ou moins complètes des vertèbres les plus basses est moins bien individualisée. Cette malformation, quoique rare, a fait l'objet de travaux très intéressants.

Wertheim en 1857 semble avoir été le premier à signaler une anomalie de ce genre.

En 1884, Albrecht à son tour constate sur un squelette cette agénésie sacrée. Falashi, Litsmann, Kohl, Neugebauer citent des exemples de bassin présentant les mêmes phénomènes. Mais c'est Litsmann, en 1885, qui signale la première observation clinique.

Après cet auteur, Bar, Mally (1903), Gilles (1908), Bonnaire, Fitch (1910), Chevrier (1912), André Rendu et Vernier (1913), Desfosses et Mouchet (1923), Pehn et Gaillard, Ch. Achard, Foix, A. Mouzon (1924) publient à leur tour des cas analogues.

MM. Ch. Foix et P. Hillemand en rapportent un nouvel exemple et individualisent cette affection sous le nom de dystrophie cruro-vésico-fessière et en font un véritable syndrome anatomique, en raison des symptômes caractéristiques qui se montrent avec une régularité constante.

Lévi en rapporte une nouvelle observation et sous le nom d'insacrés leur consacre une importante étude d'ensemble. Fisher enfin dans son travail sur les dystrophies congénitales du rachis en fait une étude complète.

ETUDE CLINIQUE

Les Syndromes

Ils sont caractérisés par les éléments suivants:

1° Atrophie des fesses et des muscles de la jambe (atrophie cruro-fessière). Cette atrophie atteint en même temps, partiellement du moins, les os des membres inférieurs et de la ceinture pelvienne.

2° Incontinence d'urine.

3° Radiologiquement agénésie du coccyx et des 3 ou 4 dernières vertèbres sacrées; descente et généralement sacralisation de la dernière ou des deux dernières vertèbres lombaires.

Ces malformations se présentent sous différents types.

a) Type commun.

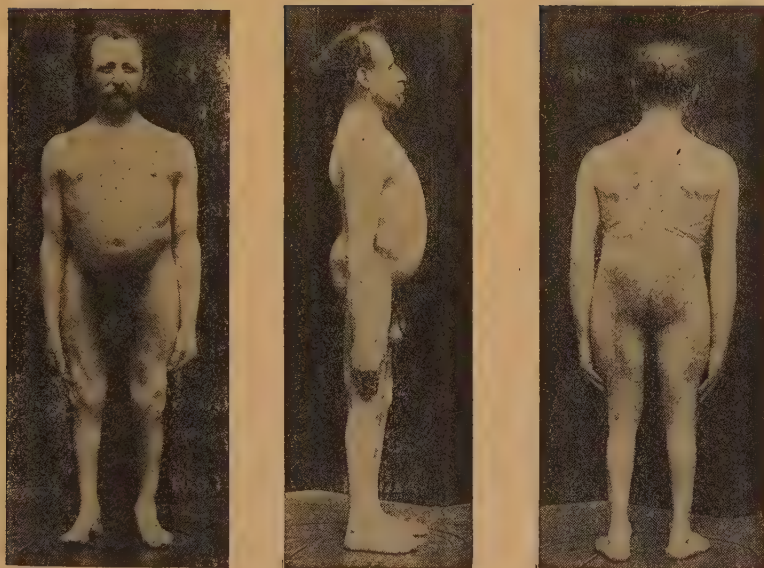
1° Nous prenons comme exemple le malade rapporté par Foix et Hillemand et que nous avons eu l'occasion d'observer nous-mêmes.

Il s'agit d'un homme de 51 ans, atteint d'une incontinence d'urine qui, complète jusqu'à l'âge de 14 ans, s'est depuis légèrement atténuée. Actuellement, l'urine s'écoule parfois en jet, mais le plus souvent surtout la nuit, elle s'échappe goutte à

goutte. Dès qu'on le voit, on est frappé par la petite taille et si on l'examine nu par l'atrophie de ses fesses et les muscles de ses jambes (muscles du mollet, muscles antéro-externes), mais la description morphologique exige une plus grande précision (fig. I). Examiné couché, nu jusqu'à la ceinture, le bas du corps recouvert par un drap, le malade paraît robuste de stature sensiblement normale, mais dès qu'on le découvre, sa petite taille saute aux yeux. Il mesure, en effet, 1 m. 39 et ne pèse que 46 kilos.

Debout vu de face, ses bras semblent démesurément longs et affleurent les genoux. La tête, le tronc sont de dimensions habituelles, alors que les jambes sont petites et atrophiées. Les cuisses qui sont d'aspect sensiblement normal, soulignent l'atrophie des muscles du segment crural.

Vu de dos, il semble que la région lombaire manque, elle paraît rapetissée et la partie inférieure du tronc est comme tassée, enfoncée dans le bassin. A ce niveau, la peau présente des plis transverses. La pointe des omoplates est toute proche de la crête iliaque (les repères osseux ne sont, en effet, séparés que par 10 cm.). Les dernières côtes enfin arrivent au contact de l'os coxal et l'échancrure costoïliaque a disparu. La région fessière présente un aspect encore plus remarquable. Les fesses manquent en quelque sorte et leur saillie volumineuse normale est à peine remplacée par deux petites pointes inféro-internes acuminiées, mais extrêmement réduites, qui regardent directement en arrière. La crête sacrée disparaît à trois travers de doigt au-dessus de l'orifice anal. On



(Fig. I)

ne sent pas de coccyx et cette constatation est encore plus évidente quand le malade se penche en avant. Au toucher rectal enfin, le doigt qui explore la paroi postérieure du rectum ne se trouve pas arrêté par le plan osseux sacré que l'on est habitué à rencontrer.

L'atrophie du mollet est massive à la vue et au palper qui révèle cependant, ici comme au niveau des fesses et des antero-externes, des restes de la musculature. Les muscles du pied, pédieux aussi bien que les muscles de la région plantaire interne, sont également atrophiés.

Pendant l'examen, on voit l'urine s'écouler goutte à goutte.

La radiographie du bassin montre la disparition totale des quatre dernières pièces sacrées et du coccyx. La première pièce sacrée est fortement descendue, comme poussée en bas par la colonne lombaire qui s'encastre entre les deux os iliaques. Les ailerons sont de dimensions fort réduites. La cinquième lombaire est largement sacralisée, la quatrième aussi probablement (fig. II à V).

Les réflexes sont normaux, les réflexes achilléens sont abolis ainsi que les réflexes plantaires. A un examen faradique sommaire, l'excitabilité des muscles de la fesse et du mollet paraît sensiblement normale.

Un dernier point à signaler est l'état psychique du malade.

Arriéré, puéril, béat, il est heureux qu'on s'occupe de lui.

Nous trouvons donc ici les éléments du syndrome :

a) Atrophie des fesses et des muscles de la jambe.

b) Incontinence d'urine.

c) Aspect radiologique.

Après avoir exposé cette observation, il nous semble intéressant d'analyser les différents symptômes que présentent les malades atteints de cette affection.

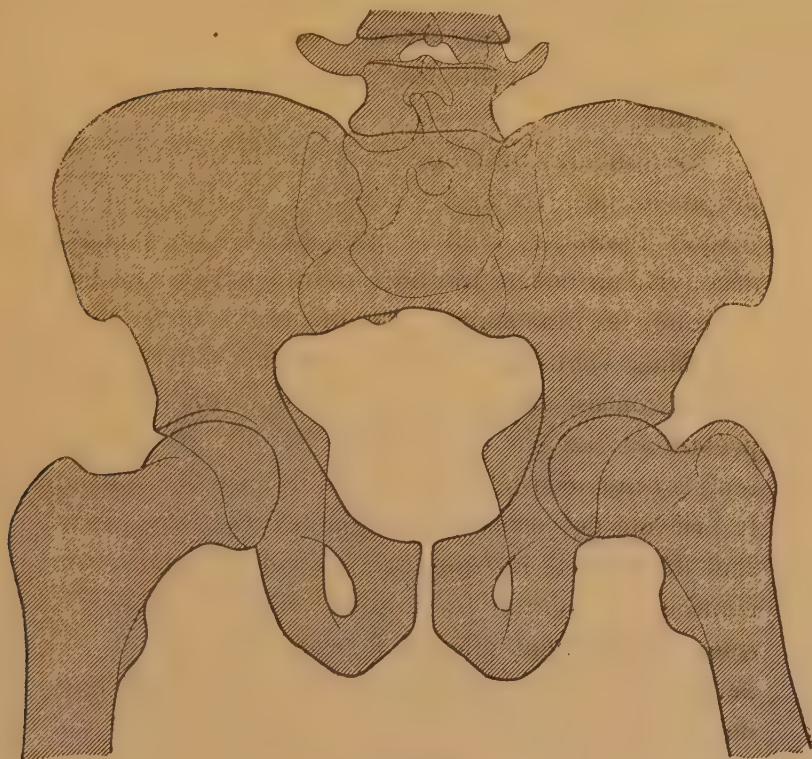
De même que dans le syndrome de Klippel-Feil la réduction numérique des vertèbres entraîne un effacement du cou, le thorax paraissant anormalement remonté (thorax cervical), de même l'absence d'une partie ou de la totalité du sacrum entraîne le plus souvent un enfoncement de la colonne lombaire dans le bassin.

Il en résulte une déformation caractéristique, la diminution de l'espace normal entre le thorax et le bassin, les dernières côtes venant affleurer les crêtes iliaques; le tronc est comme « télescopé ». En outre, il existe, dans certains au moins des cas, un déséquilibre entre les dimensions des différentes parties du train postérieur (bassin et membres inférieurs) avec conservation de proportions normales de la tête, du thorax et des membres supérieurs.

Enfin l'anomalie ne semble pas porter uniquement sur le développement du squelette; les nerfs de la queue de cheval, auxquels le sacrum donne nor-

malement passage, sont également atteints. Il en résulte une série de troubles nerveux dans le domaine du plexus sacré.

Atrophie des masses musculaires recevant leur



(Fig. III)

innervation du plexus sacré (muscles fessiers, muscles postérieurs de la cuisse, muscles de la jambe et du pied).

Incontinence d'urine et parfois des matières.

Hypoesthésie périnéale parfois,

Abolition des réflexes achilléens.

Par contre, les territoires d'innervation lombaire conservent leur intégrité.

Ceci dit, on conçoit aisément quel peut être l'aspect de ces malades, aspect si caractéristique, qu'il suffit de l'avoir vu une fois pour le reconnaître sans difficulté.

Ce sont des individus de petite taille, mais mal proportionnés. Examinés couchés, le drap rabattu jusqu'à l'ombilic, l'œil le plus exercé ne pourrait découvrir en eux la moindre malformation. La tête, le tronc, les bras sont ceux d'un adulte bien constitué. Mais vient-on à les découvrir, à les mettre debout, on est alors frappé par la déformation qu'ils présentent. Le bas du corps ne semble plus appartenir au même sujet. A l'examen de face, on constate la brièveté de l'espace costo-iliaque. Les bras paraissent démesurés; lorsque les membres inférieurs sont étendus, l'extrémité des doigts atteint le genou, alors que normalement elle ne dépasse pas l'union des deux tiers inférieurs des cuisses. La face antérieure des cuisses a conservé un volume relativement normal, alors que les jambes et les pieds sont grêles et atrophiés.

Vu de dos, l'aspect du malade est plus caractéristique encore, et le contraste entre le développement thoracique et celui de la région lombo-sacrée apparaît très nettement.

La région lombaire semble écrasée, tassée dans le bassin, la dernière côte vient affleurer la crête ilia-

que, et la pointe de l'omoplate n'est distante que de 8 à 10 cm. de la ligne bi-iliaque.

La saillie des fesses a totalement disparu. Pour-



(Fig. V)

tant au premier abord, la surélévation des os iliaques donne à la région fessière un aspect presque normal. C'est en examinant de plus près, et surtout en pal-

pant la région, que l'on constate que les fesses font défaut. Elles sont réduites à deux petites pointes inféro-internes qui regardent directement en arrière. Entre ces deux pointes monte le sillon interfessier toujours très court et peu marqué. L'anus, en situation souvent anormale, paraît aussi bordé de ces deux replis cutanés en forme de pseudo-vulve, qui, chez la femme se continuent avec la vulve véritable en formant deux grandes lèvres particulièrement épaisses.

Ce corps sans fesses est soutenu par des membres inférieurs grêles qu'a frappé une atrophie étendue portant sur la face postérieure des cuisses, les jambes et les pieds. Il n'est pas rare de constater d'autres malformations particulièrement au niveau des pieds.

Tels se présentent, à première vue, ces malades. Leur examen systématique ne donnera que des signes complémentaires.

Il existe, en général, peu de troubles moteurs. Fitch cependant cite un cas où la faiblesse des membres inférieurs était telle que l'enfant tombait sans cesse. Mally rapporte un cas de paralysie flasque. Rendu et Verrier un cas de paralysie partielle des membres inférieurs. Les troubles sensitifs ne sont guère signalés. Cependant, Leri cite un cas où le malade présentait au tact et à la piqure une hypoes-thésie très marquée dans la région périnéale au pourtour de l'anus, et une anesthésie complète au froid.

Les réflexes sont tous normaux, sauf les achilléens qui sont toujours abolis, alors que les rotuliens qui dépendent des nerfs lombaires sont conservés. Il

n'existe aucun trouble des réactions pupillaires et jamais de signe de Babinski.

Les réactions électriques des membres inférieurs sont normales, sauf dans le cas de Mally où il y avait une inexcitabilité à peu près complète des muscles de la jambe, d'ailleurs rudimentaires.

Le toucher rectal permet de contrôler l'absence du sacrum.

Le doigt enfoncé dans le rectum ne sent pas en arrière la paroi sacrée, mais au bout de doigt, plus ou moins haut une crête osseuse concave en bas, comme « encochée » qui marque la fin de la colonne rachidienne.

Le toucher vaginal montre la réduction du diamètre transverse du bassin et l'intégrité des organes génitaux, ou du moins un vagin et un col utérin de dimensions normales.

En résumé:

Ecrasement de la région lombaire à l'inspection.

Incontinence d'urine.

Atrophie musculaire sur le territoire sacré entraînant l'absence des fesses et des mollets.

Abolition des réflexes achilléens.

Tels sont les signes cliniques qui doivent faire poser le diagnostic, d'ailleurs facile, pour qui a vu l'aspect si caractéristique de ces malades. La radiographie viendra le confirmer et le préciser en montrant l'étendue des lésions vertébrales.

b) Malformations annexes.

Le plus souvent on peut chez ces malades observer d'autres malformations.

Pieds bots ou déformés (Litzmann, Mally, Rendu et Verrier, Foix et Hillermand), genu-valgum (Fitch).

Luxation congénitale de la hanche (Mally, Rendu et Verrier).

Un dichocolon, avec un cæcum en position infantile (Foix et Hillermand).

Ectopie testiculaire (Mally).

Hypospadias (Rendu et Verrier).

Diverticule de la vessie (Achard, Foix et Mouzon).

Rétrécissement congénitale de l'urètre et phimosis (Foix et Hillermand).

Malformation du conduit auditif extern (Litzmann).

Il existe de la cyanose ou même un peu d'œdème des membres inférieurs. Bien souvent ces sujets présentent de l'arriération mentale.

c) Formes plus ou moins atypiques.

A côté de ce type habituel d'agénésie sacro-coccygienne on peut voir:

1° Des agénésies coccygiennes pures, où existe seulement une atrophie ou une absence du coccyx (Salowin-Bloom, Sterre et Henrik); il n'existe qu'une déviation latérale ou postérieure du sacrum qui peut irriter la peau ou gêner la position assise. On n'ob-

serve jamais de troubles sphinctériens, jamais de paralysie.

2° Des agénésies compliquées compatibles ou non avec la vie, ou à l'agénésie sacrococcygienne s'associe une autre malformation: Spina bifida de toute la colonne vertébrale (Suger), de toute la colonne lombaire (Calier et Sautès), des deux dernières vertèbres lombaires (Desfosses et Mouchet). Le pronostic vital dépend de l'importance de la malformation associée.

3° Hémi-Sacrum. — Cette anomalie consiste à l'absence de presque toute la moitié latérale du sacrum. Une première observation avait été rapportée par Frœlich.

Ensuite MM. Leri, Pettendi et Cottenot en ont observé un cas. Cette anomalie ne s'accompagne d'aucun trouble. L'étude clinique est de la plus grande sobriété. Elle ne permet pas à première vue de reconnaître de caractères essentiels. A l'inspection, il semble ainsi que l'avait noté M. Leri, que le pli interfessier n'existe pas du côté où le sacrum est absent.

A la palpation de la saillie fessière, on a l'impression, mais très vague, qu'il existe un plan osseux qui semble faire défaut d'un côté (Leri).

Le toucher rectal peut parfois diagnostiquer la dépression osseuse (Frœhlich).

Seule la radiographie est capable de déceler une pareille malformation et de montrer la section unilatérale à l'emporte pièce du sacrum.

Cette anomalie osseuse ne s'accompagne pas de troubles fonctionnels.

M. Leri a noté seulement sur son malade une légère atrophie du membre inférieur du côté de l'absence de la portion osseuse.

ETUDE RADIOLOGIQUE

L'aspect des images radiographiques peut être extrêmement variable selon le degré des lésions.

C'est parfois seulement l'absence du coccyx et des dernières vertèbres sacrées. Les premières sacrées persistent plus ou moins déformées, les ailerons sacrés sont parfois très réduits ou même absents.

D'autres fois, les vertèbres lombaires et sacrés sont unies entre elles, tout comme les vertèbres cervicales chez les hommes sans cou, en une masse irrégulière dans la formation de laquelle entrent un nombre de vertèbres qu'il est impossible de préciser. Les ailerons sacrés sont souvent rudimentaires, parfois ils n'entrent pas en contact avec les os iliaques, bien que les facettes articulaires iliaques aient pu se former et présenter l'aspect des facettes plus ou moins normales.

Le bassin est toujours extrêmement rétréci, comme infantile, très irrégulier et il semble parfois extraordinaire, comme dans le cas de la malade de Leri, qu'il ait pu passer par là même avec l'aide d'un forceps, un fœtus à terme.

Lorsque tout le sacrum manque avec ou sans une partie des vertèbres lombaires, on peut voir la région lombaire du rachis s'enfoncer entre les os

iliaques, la cinquième étant fortement sacralisée, et la quatrième parfois aussi. Plus exceptionnellement, semble-t-il, comme dans l'observation de Desfosses et Mouchet, où manquaient les deux dernières lombaires, on peut voir les deux os iliaques se souder directement entre eux, le rachis lombaire n'étant pas descendu.

DIAGNOSTIC

Puisque l'agénésie sacro-coccygienne constitue un syndrome clinique caractérisé, pour la reconnaître il est nécessaire d'envisager les erreurs auxquelles il peut exposer.

Nous n'insisterons pas sur le diagnostic de la maladie de Little, bien que l'erreur ait été commise: l'absence de contracture et des signes pyramidaux suffisent à l'éliminer.

De même les myopathies, l'atrophie Charcot-Marie sont de par leur développement non congénital, leur aspect caractéristique, relativement faciles à reconnaître.

A notre connaissance, il n'existe qu'une erreur véritable: c'est la *spina bifida occulta*.

On retrouve, en effet, dans ce dernier cas, l'incontinence d'urine, l'atrophie des mollets et des fesses, l'abolition des réflexes achilléens, et les recherches de Leri ont montré quelle est sa fréquence relative.

Cependant, si l'état des jambes peut tromper, si l'état de la miction peut dans certains cas graves

être analogue, l'aspect des fesses, la palpation, le toucher emportent le diagnostic.

On ne trouve pas, en effet, dans la spina bifida, cette diminution massive de volume qui est plus une agénésie qu'une atrophie et qui dépend certainement, pour une bonne part, de la perte des insertions sacrées du grand fessier.

Le sillon interfessier est moins inexistant dans la spina bifida occulta. Enfin, au lieu de la sensation d'absence de plan osseux que donne le palper et le toucher rectal, on sent parfois dans la spina bifida la double crête qui limite l'orifice.

Bien entendu, la radiographie caractéristique confirme et précise le diagnostic.

PATHOGENIE

La pathogénie de cette affection reste encore très obscure.

A l'heure actuelle deux hypothèses semblent la dominer. Pour les uns (Foix, Hillemand) la syphilis serait la cause principale. Pour les autres (Leri), cette affection serait due à un trouble du développement fœtal.

Voici les arguments présentés :

Première hypothèse.

En constatant des troubles trophiques aussi importants, on ne peut s'empêcher de penser à la spécificité comme cause initiale de ce syndrome; et pourtant, dans toutes les observations où le Wassermann a été pratiqué, il est resté négatif.

Elle n'existe pas dans le cas de Mally, la réaction de Wassermann est négative dans l'observation de Mouchet, dans celle d'Achard, Foix et Mouzon, de Foix et Hillemand.

Dans ce dernier cas existe toutefois une suspicion: voûte palatine ogivale, existence de deux enfants mort-nés dans les antécédents paternels.

Deuxième hypothèse.

L'embryologie nous explique pourquoi ce syndrome de réduction numérique des vertèbres se rencontre de préférence dans les régions cervicale et sacrococcygienne.

On sait, en effet, que l'ossification d'une vertèbre se fait essentiellement par l'apparition de points primitifs, fondamentaux et complémentaires, les points secondaires n'apparaissant pour toutes les vertèbres qu'entre 18 et 20 ans.

Or, ces points primitifs qui apparaissent dans la région dorsolombaire au 45^e jour de la vie embryonnaire ne se montrent que beaucoup plus tardivement dans les autres régions: quatrième mois pour les vertèbres cervicales, quatrième-septième mois pour les vertèbres sacrées, 4 à 9 ans pour le coccyx.

Cette apparition tardive des points d'ossification aux deux extrémités de la colonne vertébrale explique qu'un trouble de développement survenu au cours de la période foetale frappe de prédilection la région cervicale ou le sacrococcyx, réalisant suivant les cas les hommes sans cou, ou les hommes sans fesses.

Si notre ignorance est presque absolue en ce qui

concerne la pathogénie de cette affection, il est plus facile de se rendre compte pourquoi ces symptômes sont observés.

L'absence du sacrum, en effet, entraîne certainement des troubles au niveau de la queue de cheval et des racines sacrées qui le traversent. Ces racines tiennent sous leur dépendance le fonctionnement du sphincter vésical, des fessiers, des muscles cruraux. Ajoutons que pour les fessiers il existe en même temps une atrophie d'une large partie de leur surface d'insertion — il semble, au premier abord, paradoxal d'observer une intégrité relative des muscles de la cuisse, mais il faut se rappeler que non seulement le quadriceps est innervé par le crural, mais encore que les adducteurs dépendent constamment du plexus lombaire et que les muscles de la face postérieure de la cuisse eux-mêmes bénéficient d'une intervention mixte; si ces derniers muscles sont surtout innervés par le sciatique, ils reçoivent également les filets du crural.

Quelle que soit la cause de l'agénésie, nous pouvons ainsi décrire actuellement, grâce aux observations des radiographies qui donnent aujourd'hui des images vertébrales très précises, un syndrome clinique qui traduit très exactement l'absence anatomique des vertèbres sacroccygiennes. Individus de petite taille, hommes sans fesses, à région lombaire tassée, jambes grêles, pieds déformés, laissant s'écouler l'urine qu'ils ne peuvent retenir, tels nous apparaissent les invertébrés du sacrum, les *insacrés*.

DOCUMENTS CLINIQUES

1° OBSERVATION PERSONNELLE (1)

Ch..., âgé de 54 ans, a été admis à l'hospice d'Ivry parce qu'il a été toujours faible d'esprit et qu'il présente de l'incontinence d'urine.

Jusqu'à l'âge de 14 ans, le malade ne pouvait retenir, ni ses urines, ni ses matières. A la suite d'un traitement par l'iodure de potassium, les troubles rectaux ont peu à peu disparu, et les troubles urinaires ont rétrocedé un peu.

Actuellement, il conserve un certain contrôle de ces mictions, mais, néanmoins, il continue à perdre ses urines tant de jour que de nuit. Rarement il urine en jet et le plus souvent l'urine s'écoule goutte à goutte.

M. Ch... a été à l'école jusqu'à l'âge de 12 ans, mais toujours en retard sur ses camarades, il n'a jamais pu apprendre à lire et à écrire. Actuellement, il peut tout juste signer. Il répond avec précision aux questions qu'on lui pose à son sujet; s'intéresse avec

(1) Cette observation a fait l'objet d'un mémoire de Foix et Hillemand.

puérilité à tout ce qui l'entoure. Mais il présente une ignorance assez complète des événements extérieurs.

Il est, en outre, incapable de se livrer à des opérations simples telles que soustraction ou addition. Il peut pourtant réciter les jours de la semaine, et les mois. Quand on l'examine, nu jusqu'à la ceinture, le bas du corps recouvert par un drap, M. Ch... semble un homme robuste, la stature normale au thorax bien constitué, aux bras vigoureux. Si on retire le drap, on est surpris de se trouver en présence d'un homme de toute petite taille: 1 m. 39 et ne pesant que 46 kilos.

Vus de face, la tête, le tronc sont normaux, le cou est un peu court, les bras bien proportionnés au thorax, semblent pourtant d'une longueur disproportionnée avec les membres inférieurs et affleurent les genoux. Les cuisses sont courtes mais musclées. Les jambes sont également petites et de plus atrophiées.

L'atrophie ne prédomine pas sur tel ou tel groupe musculaire, mais semble frapper tous les muscles de la jambe. Les pieds présentent quelques anomalies: le pied droit est raccourci, sa concavité est exagérée, le gros orteil a la forme d'un col de cygne, le pied gauche est sensiblement normal, mais le gros orteil semble volumineux.

La région pubienne est couverte de poils; la verge est un peu petite; il existe du phimosis; les testicules sont gros mais leur sensibilité est diminuée.

La puberté semble s'être passée normalement; le

malade a des érections et des polutions nocturnes, mais n'a jamais eu aucun désir vénérien.

Vue de dos, la région lombaire paraît rapetissée, la partie inférieure du tronc semble s'être en quelque sorte tassée et la peau présente à ce niveau de nombreux plis. Les omoplates sont rapprochées de manière tout anormale des crêtes iliaques (la pointe des omoplates est à 10 cm. de la ligne biiliaque). Les dernières côtes arrivent au contact de l'os coxal. Il existe enfin une ensellure légère.

Plus typique encore est l'aspect de la région fessière. Le malade n'a pas de fesses; le sillon interfessier, au lieu de monter verticalement, comme il est normal, se dirige en haut et en arrière; en outre, il est très court et s'arrête à quelques centimètres au-dessus de l'anus; il est continué par une surface plane au niveau de laquelle s'observe une petite tache rouge.

A la palpation, on s'aperçoit que les muscles fessiers sont très atrophiés. La ligne des apophyses épineuses lombaires se perçoit, puis disparaît. Il devient impossible de sentir et la crête du sacrum et la saillie du coccyx. Au toucher rectal, le doigt qui explore la face postérieure du rectum ne se trouve pas arrêté par le plan osseux que l'on est habitué de rencontrer, et ce n'est que plus haut à bout de doigt que l'on arrive à reprendre contact avec une surface osseuse.

La rectoscopie ne montre rien d'anormal. Cette

absence de la crête sacrée apparaît encore avec plus d'évidence quand le malade se penche en avant.

Les muscles de la loge postérieure de la cuisse semblent plus volumineux que normalement et contrastent avec l'aspect grêle des mollets.

L'examen urinaire a montré un petit rétrécissement congénital de l'urètre. La capacité vésicale est normale, mais la vessie est très allongée dans le sens vertical; les deux orifices urétéraux sont normaux. Les explorations sont perçues par le malade. Il n'existe aucun trouble sensitif dans la région anale.

Le reste de l'examen nous montre l'existence d'une hernie inguinale gauche. Les réflexes achilléens sont abolis, le Babinski se fait en flexion. Il n'existe aucun trouble de sensibilité.

Les réflexes papillaires sont normaux; les dents sont en mauvais état; la voûte palatine est ogivale. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sang s'est montrée négative. L'examen électrique ne décèle rien d'anormal.

La radiographie du bassin montre les lésions suivantes:

1° Agénésie partielle du sacrum et totale du coccyx, il y a disparition des quatre dernières pièces sacrées et du coccyx et seule la première vertèbre sacrée et les ailerons sont visibles. Ce qui reste du sacrum est fortement descendu et les ailerons n'entrent en contact avec l'os coxal, qu'à la partie toute inférieure de la facette auriculaire de l'ilion. Entre

les deux articulations sacro-iliaques, le bassin est limité par un contour osseux sensiblement horizontal.

2° La colonne lombaire est descendue entre les deux os iliaques. Les dernières vertèbres sont anormales. Les apophyses épineuses des deux dernières lombaires sont basculées en haut et en arrière, et les apophyses costiformes de la cinquième lombaire sont au contact de l'os iliaque.

3° Le bassin a un aspect infantile, et les deux pubis sont anormalement écartés l'un de l'autre.

4° Les fémurs semblent normaux, mais il existe un certain degré de coxavara.

5° L'exploration radiologique du gros intestin montre un colon sigmoïde très ong et très sinueux, un cœcum en position infantile.

II. — OBSERVATION DE MM. ACHARD, FOIX ET MOUZON

Il s'agit d'une jeune fille de 21 ans, de petite taille, 1 m. 42, avec un certain embonpoint; poids 62 kgr., d'intelligence normale. Elle perd ses urines : cette infirmité est congénitale.

Enfant, elle ne pouvait retenir, ni matières, ni urines. A l'âge de 8 ans, elle garde ses selles puis elle



(Fig. VI)

réussit à retarder quelque peu ses mictions. L'incontinence reste complète la nuit, des plus gênantes pendant le jour. Différents traitements tentés pour la guérir de cette infirmité, restent sans résultat.

De face aucune anomalie apparente, aucune dystrophie. Système pileux, organes génitaux, méat urétral normaux.

De dos, la malade présente un aspect très spécial de la région fessière. Celle-ci ne forme qu'une courte et étroite saillie, dont le volume ne dépasse pas celui des fesses d'un enfant de 10 ans. Le sillon interfessier est court, à peine apparent. Dans sa partie supérieure, il est remplacé par une saillie médiane qui surmonte, à hauteur des articulations sacroiliaques, une légère dépression. Le pli sous-fessier est oblique, en haut et en dehors, si bien que les fesses se trouvent réduites à deux crêtes, qui bordent la région vulvaire (fig. VI). A la palpation, on s'aperçoit que les muscles fessiers occupent un volume très réduit, bien que leur force musculaire, leur tonicité, leurs réactions électriques soient parfaitement conservées. Mais on sent à la partie supérieure du sillon interfessier court et à peine apparent une crête sacrée saillante. Si l'on suit cette crête de haut en bas, on sent qu'elle disparaît brusquement : la saillie normale du coccyx fait défaut. Il n'existe pas de fossette, de pigmentation, ni de touffe pileuse à ce niveau. Au toucher rectal, on ne sent pas comme à l'état normal, la paroi lisse et concave du sacrum non plus que le clapet coccygien, mais une sorte de bourrelet osseux, qui dessine une arche largement ouverte, concave en

bas, allant d'une articulation sacroiliaque à l'autre. Les troubles sphinctériens portent exclusivement sur le fonctionnement vésical. La malade sent le besoin, mais elle ne peut retenir ses urines que pendant très peu de temps. Les mictions se font en jet, mais elles sont peu abondantes, et les besoins sont fréquents. Les cathétérismes sont perçus et il n'existe aucun trouble sensitif dans la région anogénitale. Le réflexe anal est présent des deux côtés.

L'examen des membres inférieurs révèle la cyanose et le refroidissement permanent des pieds avec infiltration succulente des régions périmaléolaires et du dos du pied, atrophie des mollets, douleur à la pression solaire du côté droit, et abolition des 2 réflexes achilléens. Pas de trouble paralytique, ni de sensibilité. Réflexes rotuliens et plantaires normaux ainsi que les réactions électriques. La malade rapporte cependant que, dans son enfance, elle aurait été lente à faire ses premiers pas, et que maintenant encore, elle ressent davantage la fatigue dans la jambe droite.

Les réflexes pupillaires sont normaux, il n'existe pas d'anomalie faciale, ni dentaire, aucun trouble viscéral. Les urines ne contiennent ni sucre ni albumine. La réaction de Bordet Wassermann est négative dans le sang. Aucun antécédent héréditaire intéressant; deux frères et une sœur bien portants.

La radiographie du bassin montre les lésions suivantes :

1° La saillie qui forme à l'état normal l'ombre

sacro-coccygienne dans la cavité pelvienne fait entièrement défaut : entre les deux articulations sacro-iliaques le bassin est limité par un contour osseux, qui est sensiblement horizontal dans son ensemble, mais qui esquisse, de chaque côté, une courbe à concavité inférieure;

2° Le sacrum se trouve réduit à ses deux premières pièces, très faiblement développées, dont les ailerons s'articulent latéralement avec les os iliaques, mais ne constituent que la partie inférieure de l'articulation. Il n'y a pas de spina bifida. Les trois dernières pièces sacrées et le coccyx font défaut.

3° Dernières vertèbres lombaires anormales dans leur forme et dans leur situation. La cinquième très plate, est très bas située entre les deux os iliaques et s'articule avec eux par ses costiformes. La quatrième dont le développement est à peu près normal est elle-même partiellement enfoncée entre les deux os iliaques, si bien que ses costiformes viennent presque au contact des côtes iliaques.

4° Après injection intravésicale de 100 cc. d'une solution de bromure de sodium à 300 %, on note l'image d'un large diverticule au-dessus et à gauche de l'ombre vésicale. L'injection de bromure provoque quelques douleurs, mais elle paraît améliorer, pendant quelques jours, l'incontinence.

L'examen cystoscopique montre une disposition asymétrique des orifices urétéraux.

III. — OBSERVATION DE M. LERI ET M^{lle} LINOSSIER

M^{me} F... est âgée de 40 ans.

Son père est mort d'une maladie aiguë. Sa mère est actuellement bien portante et normalement constituée. Elle a un frère également bien portant et normal et a perdu une sœur d'une méningite à l'âge de six mois. Elle-même est venue au monde après un accouchement normal, mais on a constaté dès sa naissance les déformations. Mariée à 27 ans, elle a eu une première grossesse qui arriva à terme. L'enfant se présenta par le siège. L'accouchement dut se faire au forceps, et elle donna le jour à un enfant qui pesait 7 livres $1/2$ et qui mourut au cours du travail : il était d'ailleurs normalement constitué. Le périnée fut largement déchiré.

Un an après elle eut une deuxième grossesse, puis quelques mois après une troisième. Elles se terminèrent par des fausses couches, qu'elle provoqua très facilement par des injections, car on lui avait montré les dangers de nouveaux accouchements.

En 1914, elle eut une première colique néphrétique, puis les crises néphrétiques se répétèrent à quelques mois d'intervalle jusqu'en 1922.

En ce moment, elle eut une série de crises subintrantes, très violentes qui durèrent six mois, s'accompagnèrent de cystite et d'hématurie et aboutirent à l'évacuation de plusieurs petits calculs du volume d'un pois.

Elle n'a pas eu de maladie pendant son enfance, mais n'a marché que fort tard, à l'âge de six ans seulement. Gênée par la déformation de ses pieds, elle ne pouvait d'ailleurs ni courir ni jouer comme les autres enfants de son âge. Mais cette infirmité physique ne l'empêchait pas d'aller à l'école, où elle travaillait bien et sans aucune difficulté. Dès son enfance, elle urinait fréquemment au lit, parfois plusieurs nuits de suite, puis pouvait très bien rester quinze jours sans uriner sous elle, mais elle a toujours dû se lever une fois au moins la nuit pour uriner. Dans la journée, elle n'avait pas d'incontinence, mais des mictions impérieuses et fréquentes. D'ailleurs, elle retenait mal ses matières lorsqu'elles étaient diarrhéïques, ce qui arrivait assez souvent.

Elle fut réglée à 18 ans seulement; les règles ont été toujours régulières, mais peu abondantes. Elles ont pourtant cessé depuis deux ans.

En 1923, dans le service de M. Chevassu, elle aurait eu des crises douloureuses très violentes, pendant une quinzaine de jours, qui se terminèrent par l'évacuation d'un volumineux calcul de la grosseur d'une noix. Le méat est resté largement dilaté, et c'est depuis ce moment seulement que son incontinence d'urine est devenue totale et que l'urine s'écoule constamment, goutte à goutte, sans que la malade sente jamais le besoin d'uriner.

Actuellement l'aspect de la malade est tout à fait curieux. Elle est très petite, elle mesure 1 m. 35, mais il y a une disproportion très grande entre la partie supérieure du corps et la partie inférieure. La

tête, le thorax, les bras semblent normalement développés; au contraire, le train postérieur, bassin et membres inférieurs, est atrophié en masse, de telle sorte que les bras pendant le long du corps, les bouts des doigts arrivent presque au niveau des genoux.

L'atrophie porte inégalement sur les différentes parties du train postérieur. La colonne lombaire semble pour ainsi dire télescopée, au point que les crêtes iliaques arrivent au contact des côtes et qu'il n'y a entre l'angle inférieur de l'omoplate et la crête iliaque qu'une distance de 8 centimètres.

Les fesses semblent faire presque totalement défaut. Cette absence de saillie fessière tient à l'absence de proéminence sacrée. Il n'y a pas de sillon interfessier, mais au voisinage presque immédiat de l'anus, il y a une courte fente bordée par deux replis, qui constituent à ce niveau une véritable pseudo-vulve de deux côtés de l'anus et qui se continuent le long de la vulve véritable en formant deux grandes lèvres particulièrement marquées.

Les membres inférieurs sont également atrophiés dans l'ensemble mais inégalement dans leurs différentes parties. Les cuisses ont conservé un volume bien plus considérable que les jambes; elles sont légèrement atrophiées dans leur partie postérieure, très peu atrophiées dans leur partie antérieure et interne, c'est-à-dire au niveau du quadriceps et des adducteurs. Les jambes sont infiniment plus atrophiées, en jambes de coq, à la fois au niveau des mollets et au niveau des muscles antéro-externes.

Quant aux pieds, ils présentent des malforma-

tions tout à fait anormales, qui tiennent non seulement à des contractures ou à des rétractions excessives, mais aussi à une atrophie en masse, ils échappent à la description des différents pieds bots habituels. Le pied droit est en varus équin, le pied tordu au point que la malade marche sur le dos de ses orteils recourbés en bas et en dedans. Le pied gauche est déjeté en dehors, presque à angle droit sur la jambe, l'avant-pied est écourté et élargi; la malade marche sur le bord interne du pied; en outre, le troisième orteil gauche, plus long que les autres, disparaît sous le deuxième et le quatrième.

Les réflexes rotuliens sont normaux, ainsi que les réflexes des membres supérieurs, les réflexes cutanés, y compris les réflexes plantaires, et les réflexes pupillaires, seuls les réflexes achilléens sont abolis.

La sensibilité est partout normale à tous les modes, sauf de chaque côté de l'anus, surtout du côté droit, où il existe une zone d'hypoesthésie notable débordant légèrement sur la face postérieure des cuisses. Dans cette zone, le contact est bien senti, la piquûre l'est à peu près, le chaud est bien perçu, mais non le froid; il y a donc une ébauche de dissociation de la sensibilité à tendance syringomyélique. La malade perd ses urines goutte à goutte. L'examen de la vessie, pratiqué dans le service de M. Chevassu, a montré que la capacité de celle-ci était réduite à 20 cc. L'examen bactériologique des urines n'a montré que des nombreux bâtonnets ne prenant pas le Gram.

La palpation de la région lombaire gauche est

extrêmement douloureuse, la palpation de la même région à droite est aussi légèrement douloureuse, ce qui semble en rapport avec la lithiase rénale.

Il n'y a pas d'azotémie; l'examen du sang a donné 0,60 d'urée en décembre 1923, 0,25 en juillet 1924. L'humidité a provoqué un eczéma vulvaire très intense. Le toucher vaginal a montré des organes génitaux absolument normaux.

On ne constate aucun trouble chez cette malade. Tous les mouvements s'effectuent normalement et avec force, autant que le permet la déformation des pieds. Il n'y a aucun trouble vasomoteur apparent, si ce n'est une sensation subjective permanente de froid aux membres inférieurs; aucun trouble sensoriel; aucune altération du côté du cœur, du poumon, de l'appareil digestif.

Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Ainsi, chez cette malade, on constate une atrophie de tout le train postérieur, atteignant d'une façon plus ou moins élective certaines parties du squelette, comme le bassin et les pieds, certaines parties de la musculature, comme celles des fesses et des jambes qui sont innervés par le plexus sacré.

Au contraire, le quadriceps crural et les adducteurs, dont l'innervation vient du plexus lombaire, sont relativement bien conservés.

Il y a une incontinence d'urine qui date de l'enfance, mais qui a été augmentée récemment depuis l'évacuation d'un gros calcul et qui paraît en rapport avec la béance du méat et avec une diminution considérable de la capacité vésicale.

Nous trouvons chez cette malade une série d'autres troubles en rapport avec l'altération ou l'arrêt de développement des racines sacrées; abolitions des réflexes achilléens avec conservation des rotuliens, atrophie des pieds, hypoesthésie prononcée de la région péri-anale.

Fait intéressant à signaler : alors que l'atrophie porte sur les organes urinaires, qui relèvent du plexus sacré, elle laisse indemnes les organes génitaux, qui comme on le sait, reçoivent leur innervation du plexus lombaire parce qu'ils se trouvent au début de la vie intrautérine dans la région lombaire : cette malade a eu trois grossesses dont l'une a été menée à terme.

Cette dystrophie si accentuée dans tout le territoire sacré est en rapport avec une agénésie à peu près absolue du sacrum. On peut s'en apercevoir à la vue et au toucher. Il n'existe en effet aucune crête sacrée, et l'on sent la ligne des apophyses épineuses s'arrêter à 12 cm. de l'anus, au-dessous, le doigt s'enfonce dans une dépression. Si l'on pratique le toucher rectal, on ne sent pas la table osseuse sacro-coccygienne; le doigt soulève une partie molle, et l'on a l'impression que l'index intrarectal vient au contact du pouce resté sur la peau. A l'extrémité de l'index, on sent seulement une sorte de crête concave en bas, limitée de chaque côté par un bourrelet osseux, qui représente l'extrémité inférieure du rachis.

La radiographie montre que dans toute sa partie supérieure la colonne vertébrale est normale, il y a 7 vertèbres cervicales, 12 vertèbres dorsales et 12

côtes. Mais il n'y a qu'une vertèbre lombaire nette. La seconde vertèbre lombaire est fort mal séparée à son extrémité inférieure d'une masse osseuse irrégulière, où l'on distingue une ou peut-être deux apophyses épineuses basculées en haut. Dans cette masse, il est impossible de reconnaître aucun corps vertébral. Peut-être représente-t-elle une 3^e et une 4^e lombaires- Peut-être y a-t-il même une ébauche de 1^{re} sacrée avec des embryons ailerons? On ne peut que le supposer. Cette masse irrégulière s'enfonce entre les os iliaques. Il est fort curieux de voir sur la radiographie que les facettes articulaires des os iliaques sont en grande partie formées, alors qu'elles ne répondent à aucune facette semblable du sacrum, puisque les ailerons sacrés font à peu près totalement défaut. La partie inférieure de la masse osseuse ne dépasse pas le contour du bassin,

Le bassin est d'ailleurs extrêmement rétréci et aplati. On voit qu'il est atrophié d'une façon massive, et il semble extraordinaire que par ce bassin malgré un écartement un peu anormal du pubis, ait pu passer entier même avec l'aide du forceps, un enfant de 3 k. 3/4.

Sur la radiographie de profil ou de trois-quarts, on voit que la première lombaire surplombe très largement le bassin, en spondylolisthesis, et que, en arrière de cette lombaire, ne se trouve qu'une masse enfoncée entre les os iliaques, mais ne les dépassent pas en arrière comme le fait normalement le sacrum : on comprend ainsi parfaitement que l'absence totale

de proéminence sacro-coccygienne ait pour conséquence l'absence de saillie fessière.

Il est de toute évidence qu'il y a une agenésie totale ou subtotale du sacrum et du coccyx, et également d'une portion plus ou moins étendue, qu'il est impossible de préciser exactement, du rachis lombaire. Cette agenésie du sacrum coïncide certainement avec une agenésie du plexus sacré, et c'est ce qui détermine les différents troubles, amyotrophie cruro-fessière, abolition des réflexes achilléens, atrophie vésicale et incontinence urinaire, malformation des pieds, hypoesthésie péri-anale.

IV. — OBSERVATION DE M. LERI A PROPOS DE L'HÉMI-SACRUM

C'est une fillette de dix ans qui est venue consulter pour des crises comitiales qui datent depuis l'âge de 7 ans. Ces crises sont précédées par des auras psychiques très spéciales, et souvent remplacées par des équivalents. Elles ont un début jacksonien, commençant par le côté droit de la face et le membre supérieur droit. Il y a eu des convulsions dans l'enfance. Mais ce qui rend cette malade bien curieuse, c'est l'anomalie de son sacrum qui consiste en l'absence de presque toute la moitié droite du sacrum, en un « hémi-sacrum ». A l'inspection de la région sacrée, on ne constate rien d'anormal, sinon que le pli interfessier se dirige en haut vers la fesse gauche dont il

encadre la partie interne, alors que du côté droit le pli fait défaut. Sur ce pli fessier gauche il existe un naevus pigmentaire qui a frappé la mère dès la naissance.

A part cette petite anomalie, les deux fesses sont à peu près symétriques.

A la palpation profonde on a l'impression qu'il existe du côté gauche un plan osseux qui semble faire défaut à droite; mais étant donné l'épaisseur de la masse fessière, ces sensations sont très vagues, et il faut reconnaître qu'on ne les éprouve réellement qu'après avoir vu la radiographie.

La radiographie nous montre, en effet, une anomalie tout à fait extraordinaire. Elle consiste en ce que la plus grande partie de la portion droite du sacrum fait défaut. La première pièce sacrée subsiste avec les articulations des ailerons à l'os iliaque; de la deuxième pièce sacrée, il ne subsiste, à droite que la partie postérieure; la troisième pièce sacrée et les suivantes font totalement défaut, et le sacrum a l'air coupé à l'emporte-pièce, la partie gauche subsistant seule, et encore incomplètement, car elle est encochée en quartier de lune.

Il ne peut s'agir, bien entendu, d'un effacement artificiel par des gaz remplissant l'intestin; plusieurs radiographies ont été faites à plusieurs jours d'intervalle, et l'image reste parfaitement identique et très nette.

Nous nous sommes demandés s'il ne pouvait pas s'agir d'une sorte de rotation à 90° de toute la partie inférieure du sacrum, mais la radiographie faite de

profil a montré que, ainsi vu, le sacrum apparaît tout à fait normal, sauf qu'il ne semble pas y avoir de pièce sacro-coccygienne.

Il s'agit donc bien d'un héli-sacrum avec section à l'emporte-pièce de toute la partie droite et d'une portion de la partie gauche. Par le toucher rectal, on arrive sur une barre transversale de consistance osseuse, répondant à la région sacro-coccygienne, qui est assez saillante dans le rectum pour que, avec le doigt en crochet, on puisse se rendre compte d'une variation de la consistance des tissus de la fesse d'un côté ou de l'autre.

L'anomalie n'a d'ailleurs produit aucun trouble, si ce n'est une atrophie très légère du membre inférieur droit : 1 centimètre au mollet, 2 centimètres au tiers inférieur de la cuisse, 0 au tiers supérieur.

Le mal comitial dont est atteinte cette petite malade, l'existence d'une légère microdontie, un peu d'écartement des incisives et surtout une réaction de Wassermann légèrement positive en 1922, mais négative maintenant, nous font seuls penser à la possibilité d'une hérédospecificité qui ne nous paraît pourtant pas démontré.

V. — OBSERVATION (WERTHEIM)

Elle concerne un enfant atteint d'une absence congénitale du sacrum et du coccyx. L'enfant mourut le huitième jour, et l'autopsie confirma le diagnostic porté.

VI. — OBSERVATION (ALBRECHT)

Le bassin décrit par Albrecht avait son diamètre transversal très estreint. Le diamètre antéro-postérieur par contre paraissait élargi. Cette apparence était due à l'absence complète des dernières vertèbres sacrées et du coccyx. Il n'existait que S_1 et S_2 , mais si S_1 présentait des dimensions normales S_2 était très réduite.

S_1 s'articulait à droite et à gauche avec les os iliaques. La face antérieure de S_2 s'articulait avec l'os iliaque droit. Les apophyses épineuses de deux vertèbres étaient très développées. Il existait en outre en dehors des apophyses épineuses, une apophyse osseuse longue d'un centimètre et demi. On observait encore une lordose des vertèbres lombaires avec un spina bifida antérieur.

Albrecht rapproche cette agénésie sacro-coccygienne des cas où l'absence de queue a pu être observée chez des ruminants et des carnassiers.

VII. — OBSERVATION (LITZMANN)

Femme de 36 ans. Incontinence d'urine, faiblesse des membres inférieurs. En 1854, en 1858, elle mit au monde par deux fois, un enfant mort-né. Elle meurt en 1881 au cours d'un troisième accouchement ayant nécessité une cranioplastie.

Aucun antécédent. Malformation de l'oreille et des pieds. A l'autopsie, bassin oblique avec arrêt du développement du sacro-coccyx. Le diamètre antéro-postérieur est sensiblement normal, le diamètre transverse très diminué. Le sacrum enfoncé en forme de coin entre les 2 os iliaques est basculé en avant. Sa face postérieure est cachée par les 2 os iliaques. Sa forme est celle d'un demi-anneau osseux qui s'articule avec la 5° lombaire et les 2 os iliaques. Il est constitué par les deux premières pièces sacrées. Les autres vertèbres sont absentes. Le sacrum est asymétrique, plus grand à gauche qu'à droite, il ne possède aucune apophyse. Le coccyx manque, mais est remplacé par une petite masse osseuse suspendue par un ligament. La 3° lombaire est sacralisée, sa forme est triangulaire. Les 4° et 5° lombaires sont également truchées dans leur développement.

VIII. — OBSERVATION (MALLY) : SYNDROME DE LITTLE
CHEZ UN ENFANT PRÉSENTANT UNE ABSENCE CONGÉ-
NITALE DE SACRUM ET DE COCCYX.

Il s'agit d'un enfant de 9 ans qui présentait les troubles suivants :

1° Troubles de la marche : l'enfant a commencé à se tenir debout à l'âge de 2 ans, à marcher un peu à l'âge de 3 ans, la marche est très difficile. Il existe une luxuation double congénitale de la hanche, un arrêt de développement des membres inférieurs por-

tant sur les jambes et les pieds, ces derniers sont à angle droit sur l'axe de la jambe sur le plan antéro-postérieur. Les muscles de la jambe et du pied sont rudimentaires. Les muscles de la cuisse ont conservé leur excitabilité électrique normale, ceux de la jambe sont presque complètement inexcitables. A part cette atrophie le sujet est très vigoureux. Il existe une ectopie testiculaire;

2° Une incontinence d'urine incomplète. L'enfant a eu des convulsions à 2 mois 1/2.

Les parents sont consanguins non syphilitiques.

Enfin la radiographie présente un aspect de plus curieux; il n'existe en effet ni sacrum ni coccyx.

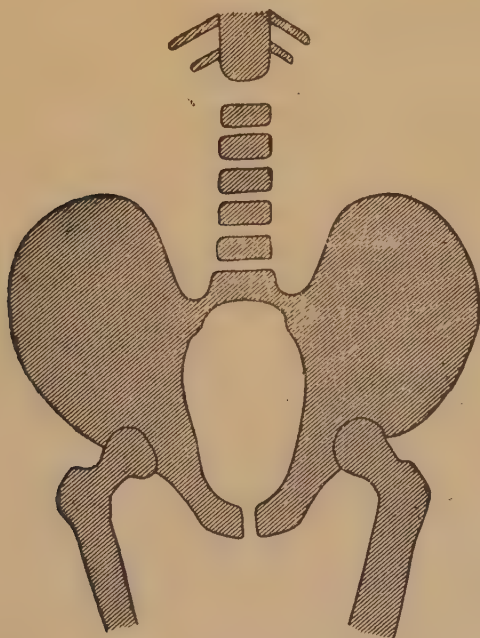
IX. — OBSERVATION (FITCH)

Enfant âgé de 6 ans. Poids de naissance 10 livres 1/2. Accouchement difficile. Premiers pas à 13 mois. Au cours des cinq premières années, l'enfant n'a aucun contrôle sur son sphincter anal, mais, depuis l'âge de 5 ans, ce contrôle s'exerce mieux. Les mictions sont involontaires et le petit malade ne peut pas retenir ses urines plus de vingt ou trente minutes. Les membres inférieurs sont faibles et le malade tombe fréquemment. De dos on ne voit pas de scoliose, mais une dépression avec ensellure, aspect simulant le spina bifida. L'ensemble présente l'aspect d'un spondylolisthesis. Le diamètre transverse du bassin est rétréci. Le toucher rectal montre l'absence

de la partie terminale de la colonne vertébrale. Le sujet est de petite taille, son psychisme est normal.

Radiographie : absence de toutes les vertèbres sacrées et coccygiennes, sauf S_1 qui se trouve être le seul trait d'union entre la colonne vertébrale et l'os iliaque. Le diamètre transversal de la première sacrée est très réduit. Ce qui explique pourquoi les ailes iliaques sont si rapprochées, pourquoi le bassin est étroit.

Les vertèbres dorsales et lombaires sont au nombre normal. Mais la 4^e dorsale est divisée en deux et la 7^e cervicale présente une légère division (fig. VII).



(Fig. VII)

X. — OBSERVATION (ANDRE RENDU ET VERRIER)

Enfant d'un an et demi, sans antécédents héréditaires ni collatéraux. A droite pied bot varus equin congénital, à gauche pied bot talus valgus. Mollets grêles. Hypospodias avec tablier préputial typique. Paralyse partielle des membres inférieurs. Incontinence d'urine diurne et nocturne. Constipation. L'enfant a des fesses plates et molles et l'anus au lieu d'être enfoncé dans le pli interfessier est presque à la surface des fesses.

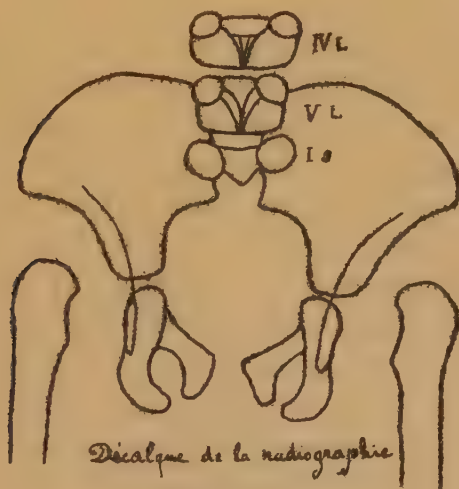
Au niveau de l'articulation du rachis avec le sacrum, dépression peu profonde mais large comme une paume de main d'enfant. Au-dessus légère xyphose lombaire.

Au toucher, au niveau du sacrum, dépression très nette où la pulpe des doigts s'enfonce sans rencontrer de plan résistant; si par un doigt dans l'anus on contrôle la sensation obtenue par le doigt qui explore la région cutanée, on remarque qu'à la place du sacrum, il existe une membrane élastique, la colonne vertébrale doit s'arrêter à la cinquième lombaire ou à la première sacrée. Microcéphalie.

La radiographie montre une absence partielle du sacrum.

La cinquième lombaire a pris la place de la première sacrée; elle est encastrée entre les deux os ilia-

ques anormalement bas (fig. IX). Le sacrum est constitué par une seule pièce osseuse, ressemblant vaguement à une vertèbre. A noter également une luxation congénitale bilatérale des hanches très prononcée avec de très mauvais cotyles.



(Fig. IX.)

XI. -- OBSERVATION (DESFOSSÉS ET MOUCHET)

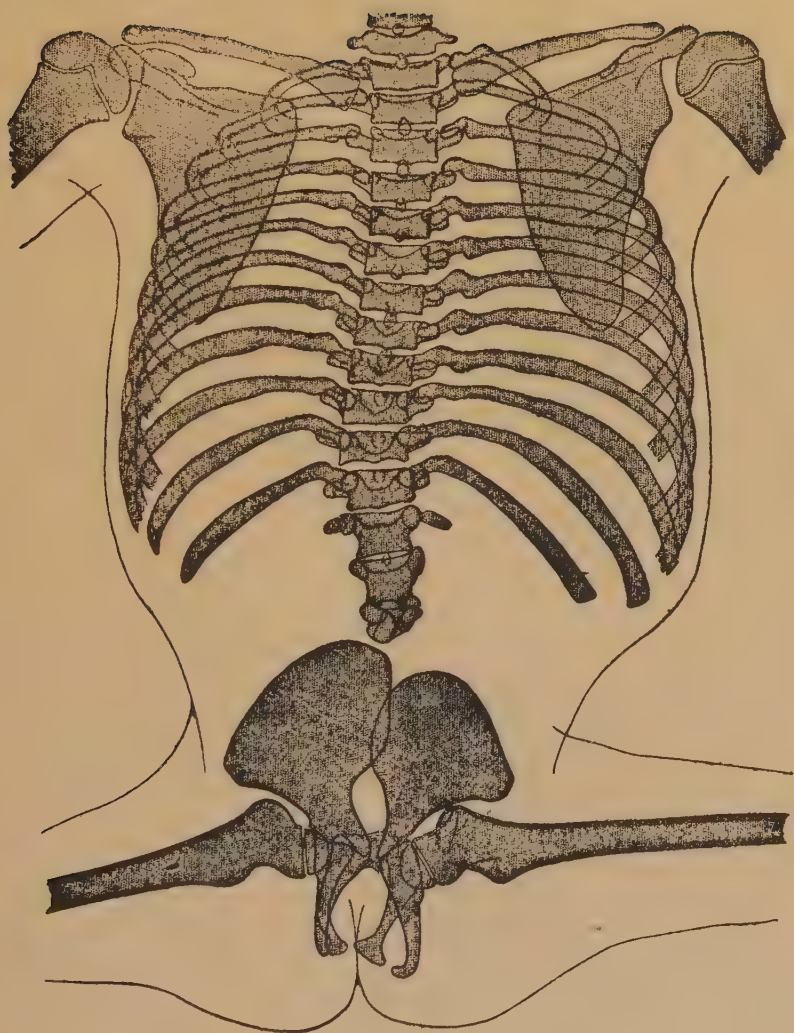
Fillette de 7 ans et demi, gros volume de la tête et de la partie supérieure du tronc, contrastant avec l'étroitesse de la partie inférieure du tronc et du bassin et la gracilité des membres inférieurs. La région fessière est aplatie en retrait par rapport à la région lombaire (fig. X). La dernière apophyse épineuse lombaire fait une saillie anormale angulaire extrêmement

prononcée, vraie marche d'escalier, au-dessous de laquelle la région fessière et la région sacrée forment un plan incliné dirigé obliquement de haut en bas et d'arrière en avant. L'enfant est assise comme un Bouddha. Dans cette attitude la zone sous-ombilicale de l'abdomen est diminuée et rétrécie. Plis à ce niveau.

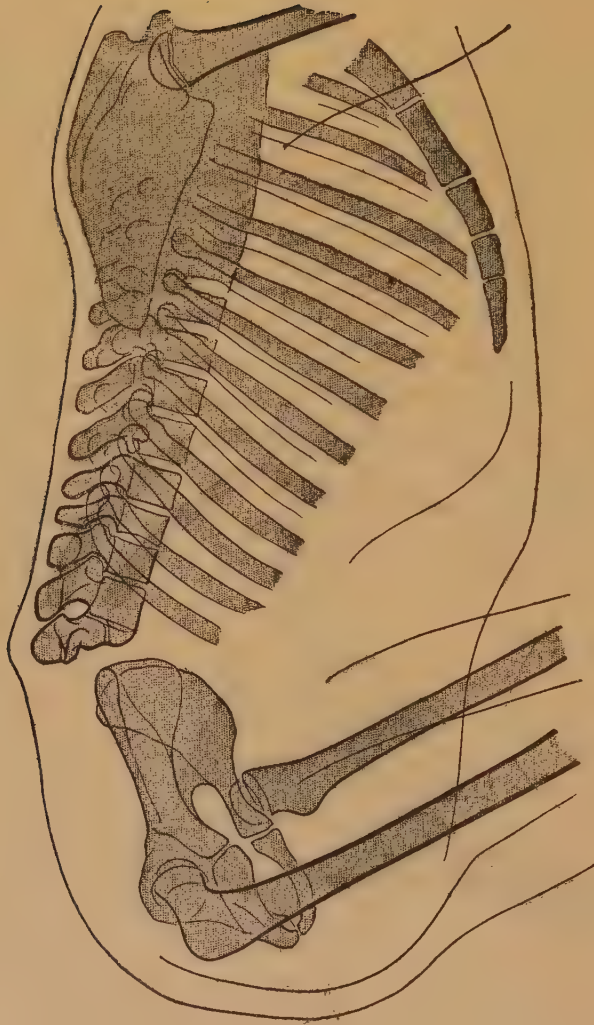
Cuisses, jambes atrophiées; saillie d'un seul muscle, le couturier. Pieds varus equin. Réflexes rotuliens et achilléens abolis. Vulve normale. Existence d'une fistule recto-vaginale. Incontinence d'urine continuelle. Intelligence développée. Réaction de Bordet-Wasserman négative. L'examen radiographique montre une absence totale du sacrum et des dernières lombaires (fig. XI et XII). Il existe entre L3 et la partie la plus élevée de l'os iliaque un espace de un centimètre. Le bassin atrophié, rétréci, est constitué par deux os iliaques étroits, soudés à leur partie postérieure. Les deux cavités cotyloïdes en forme d'angle droit sont rapprochées par leur fond au point de laisser entre elles un intervalle d'au plus 2 à 3 millimètres.



(Fig. X)



(Fig. XI)



(Fig. XII)

CONCLUSIONS

Quand on compare les différentes observations d'agenésie sacro-coccygienne, on voit qu'il s'en dégage un type habituel superposable à celui que nous avons décrit et qui mérite le nom de dystrophie cruro-vesico-fessière par agenésie sacro-coccygienne. Ce syndrome répond au type le plus saillant, par absence du coccyx et de 3 ou 4 pièces sacrées. On peut le résumer de la façon suivante:

Chez des sujets de petite taille atteints d'incontinence d'urine, soit complète, soit incomplète, existe un état particulier de la région fessière et des membres inférieurs. Les fesses sont, ou absentes, ou très atrophiées, le sillon interfessier aplati, on pourrait presque dire que les « insacrés » sont des « sujets sans fesse ».

La crête sacrée, nettement perceptible à son origine, s'arrête à 3 ou 4 travers de doigt au-dessus de l'anus; la région rétroanale est molle et ne présente aucune résistance au doigt, le toucher rectal permet de confirmer l'absence du segment sacro-coccygien. ,

La région lombaire est comme tassée. L'atro-

phie crurale est de règle. Elle respecte à peu près complètement la cuisse et frappe le mollet et les antero externes. Le reflexe achilléen est aboli.

Cette dystrophie agit donc sur le mécanisme de la miction et, quelquefois, sur celui de la défécation.

Vu : *Le Doyen,*
BALTHAZARD.

Vu : *Le Président,*
TANON.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- Ch. Achard, Ch. Foix et J. Mouzon.* — Syndrome des réductions numériques des vertèbres sacro-coccygiennes. Société de Neurologie, séance du 7 février 1924. Revue de Neurologie, février 1924.
- Albrecht.* — La queue chez l'homme. Bullet. soc. anthrop. de Bruxelles, 30 juin 1884.
- Albrecht.* — Ueber congenitales Defect der drei Setzten sacral and sämtlicher steinwirbelbein. Meuchen. Deutsche med. Woch., 11 juin 1885.
- Desfosses et Mouchet.* — Absence du sacrum et de deux dernières vertèbres lombaires. Bull. et mém. soc. méd. des hôp. de Paris, 7 novembre 1923. Revue d'orthopédie, janvier 1924.
- Desfosses.* — Bassin rétréci par absence du sacrum. Presse méd., 28 mars 1914.
- Fitch.* — Congenital absence of vertebra below the first sacral. American journal of orthopedic Surgery. Phil., mai 1910.
- Froelich.* — Absence congénitale d'une moitié de sacrum. Rev. méd. de l'Est, 1905.
- Leri, Pettidi et Cottenot.* — Anomalie du sacrum. Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôpitaux de Paris, 18 juillet 1924.
- Litzmann.* — Ein durch mangelhafte Entwicklung der Kreuzbeines guerverengtes Becken Auch. für gynak., 1885.
- Mally.* — Syndrome de Little chez un enfant présentant une absence congénitale du sacrum et du coccyx. Bull. de la Soc. anat., mars 1903.
- Rendu et Verrier.* — Absence partielle du sacrum, pieds bots congénitaux varus equin et talus valgus, malformation de l'anus, troubles paralytiques, luxation bilatérale des hanches et microcéphalie. Rev. orthop. 1913.

- Wertheim.* — Monatschrift für Geburstkinmder, 1857.
- Leri.* — Un syndrome de dystrophie cruro-vésico-fessière, par agenésie du sacrum, Société médicale des hôpitaux, 19 décembre 1924.
- Fischer.* — Dymorphie congénitale du rachis. Vigot 1928.
- Léri.* — Affections de la colonne vertébrale. Masson 1926.
- Foix et Hillemand.* — Dystrophie cruro-vésico-fessière, par agenésie sacro-coccygienne. Revue de Neurologie, novembre 1924.

